UNIVERSITE PAUL SABATIER TOULOUSE
U.E.R DES SCIENCES MEDICALES

Année Universitaire 1973 - 1974 Thèse nº 306

THESE

pour le DOCTORAT D'ETAT EN MEDECINE

présentée et soutenue publiquement, en Juillet 1974

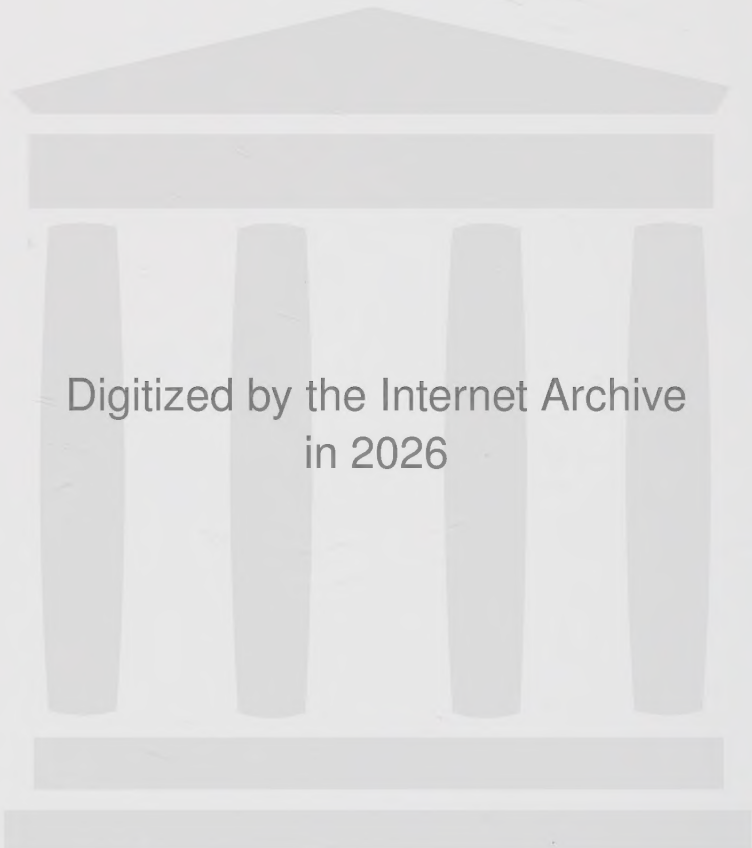
par

Robert MOULIS

LA MALIGNISATION DANS LA DYSPLASIE FIBREUSE DES OS :
A PROPOS DE 2 CAS

JURY

MM.	J. ARLET	Président
	P. COMBES	Assesseur
	J. FABRE	Assesseur
	M. PUJOL	Assesseur
	M. CARTON	Suppléant


Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549602_0027

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

UNIVERSITE PAUL SABATIER

Président de l'Université	M. LARENG
1e Vice-Président	M. MATHIS
2e Vice-Président	M. MARTIN

TABLEAU DU PERSONNEL

UNITES D'ENSEIGNEMENT ET DE RECHERCHE DES SCIENCES MEDICALES

Directeur de l'Unité des Sciences Médicales Toulouse-Purpan	M. BOLLINELLI
Directeur de l'Unité des Sciences Médicales Toulouse-Rangueil	M. ENJALBERT

HONORARIAT

Doyen honoraire	M. CALVET
Doyen honoraire	M. BRUSTIER
Doyen honoraire	M. LAZORTHES
Professeur honoraire	M. VALLOIS
Professeur honoraire	M. TAPIE
Professeur honoraire	M. DELAS
Professeur honoraire	M. RISER
Professeur honoraire	M. BUGNARD
Professeur honoraire	M. VINCENT
Professeur honoraire	M. MOREL
Professeur honoraire	M. BOUISSET
Professeur honoraire	M. CALMETTES
Professeur honoraire	M. THOMAS
Professeur honoraire	M. LAGROT
Professeur honoraire	M. DESFORGES-MERIEL
Professeur honoraire	M. FABRE P.
Professeur honoraire	M. JAHIER
Professeur honoraire	M. SENDRAIL
Professeur honoraire	M. PONS
Professeur honoraire	M. SOREL
Professeur honoraire	M. PLANQUES
Professeur honoraire	M. MARQUES

PROFESSEURS

Clinique Médicale et Cardiologique	M. DARDENNE	Purpan
Clinique Médicale Sud	M. GADRAT	Purpan
Clinique Chirurgicale	M. GEDEON	Rangueil
Clinique Chirurgicale A et Gynécologie	M. POULHES	Rangueil
Clinique Chirurgicale B et du Cancer	M. GRIMOUD	Purpan
Clinique Chirurgicale Infantile et Orthopédie	M. PASQUIE	Purpan
Clinique Chirurgicale Orthopédique et Traumatologie	M. FICAT	Rangueil
Clinique de Chirurgie Cardio-vasculaire	M. ENJALBERT	Rangueil
Cliniques des Maladies Cutanées et Syphilitiques	M. BAZEX	Purpan
Clinique des Maladies des Voies urinaires	M. LHEZ	Rangueil
Clinique des Maladies Infectieuses	M. ARMENGAUD	Purpan
Clinique Médicale Infantile A	M. DALOUS	Purpan
Clinique Médicale Infantile B	M. REGNIER	Purpan
Clinique de Neuro-Chirurgie	M. LAZORTHES G.	Rangueil
Clinique Neurologique et Psychiatrique	M. GERAUD	Rangueil
Clinique Obstétricale	M. PONTONNIER	Rangueil
Clinique Stomatologique et Chirurgie Maxillo-faciale	M. CADENAT	Rangueil
Clinique Ophtalmologique	M. DEODATI	Rangueil
Clinique O.R.L. et Chirurgie maxillo faciale	M. CLAUX	Rangueil
Clinique de Pneumo-phtisiologie	M. DELAUDE	Purpan
Clinique Rhumatologique	M. RUFFIE R.	Purpan
Accouchement et Obstétricie Sociale	M. MONROZIES	Purpan
Anatomie	M. BASTIDE	Purpan
Anatomie Pathologique	M. FABRE J.	Purpan
Anatomie Appliquée	M. JUSKIEWENSKI	Rangueil
Anesthésie et Réanimation	M. LARENG L.	Purpan
Bactériologie et Virologie	Mme ENJALBERT	Rangueil
Biophysique Médicale A	M. AUVERGNAT	Purpan
Biophysique Médicale B	M. BRU	Rangueil
Cardiologie Clinique et Expérimentale	M. CALAZEL	Rangueil
Biochimie Médicale	M. VALDIGUIE P.	Purpan
Electro-Radiologie	M. ROULLEAU	Rangueil
Embryologie Générale	M. BROUSSY J.	Purpan
Hématologie	M. BIERME	Rangueil
Histologie	M. BIMES	Rangueil
Hydrologie, Thérapeutique et Climatologie	M. DENARD	Purpan
Hygiène et Médecine Sociale	M. MONNIER	Purpan
Immunologie	M. DUCOS	Purpan
Médecine Légale et Médecine du Travail	M. GREZES-RUEFF	Purpan
Pathologie Chirurgicale	M. DAMBRIN	Purpan
Pathologie Générale et Médecine Expérimentale	M. BOULARD	Purpan
Pathologie Médicale	M. RIBAUT	Purpan
Physiologie	M. BESSOU	Purpan
Physiologie Appliquée et Pharmacologie	M. BAISSET	Rangueil
Séméiologie et Clinique Médicale	M. LAPORTE J.	Purpan
Thérapeutique	M. DARNAUD	Rangueil

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

Anatomie Pathologique	M. BOUISSOU	Rangueil
Biochimie Médicale	M. DOUSTE-BLAZY	Rangueil
Dermatologie-Vénéréologie	M. DUPRE	Rangueil
Histologie et Embryologie	M. GUILHEM	Rangueil
Histologie et Embryologie	M. PLANEL	Purpan
Neurologie et Neuro-Psychologie	M. RASCOL	Purpan
Physiologie et Pharmacologie	M. MONTASTRUC	Purpan
Pneumo-Phtisiologie	M. MIGUERES	Rangueil

Médecine Interne	M. LE TALLEC	Rangueil
Psychiatrie	M. GAYRAL	Purpan
Ophtalmologie	M. BEC	Purpan
Médecine Générale	M. ARLET	Rangueil
Neuro-Chirurgie	M. ESPAGNO J.	Purpan

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Anatomie Pathologique	M. FABRE Jean	Purpan
Bactériologie, Parasitologie, Virologie	Mme LARENG M.B.	Purpan
Biochimie Médicale	M. VALDIGUIE Pierre	Rangueil
Biophysique	M. GUIRAUD R.	Purpan
Carcinologie	M. ESTRADE	Purpan
Chirurgie Générale	M. SARRAZIN	Rangueil
Chirurgie Générale	M. ESCAT J.	Rangueil
Chirurgie Générale	M. COSTAGLIOLA	Purpan
Chirurgie Infantile	M. GAUBERT	Rangueil
Chirurgie Thoracique et Cardio-vasculaire	M. ESCHAPASSE	Purpan
Médecine Générale et Thérapeutique	M. BES	Rangueil
Médecine Générale et Thérapeutique	M. BOLLINELLI	Purpan
Médecine Générale Thérapeutique	M. SUC	Rangueil
Médecine Générale	M. RIBET	Rangueil
Médecine Interne	M. FEDOU R.	Purpan
Orthopédie, Traumatologie, Chirurgie Plastique	M. UTHEZA	Purpan
Parasitologie	M. LARROUY	Purpan
Physiologie	M. GERAL	Rangueil
Physiologie	M. PAGES B.	Purpan
Radiologie	M. COMBES	Purpan

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

Anatomie et Organogénèse	M. BECUE	Rangueil
Anatomie Pathologique	M. RUMEAU J.L.	Rangueil
Anesthésiologie	M. VIRENQUE C.	Rangueil
Bactériologie-Virologie	Mme DIDIER	Rangueil
Biophysique	M. REGIS	Rangueil
Cancérologie	M. CARTON M.	Rangueil
Cardiologie	M. BERNADET	Rangueil
Cardiologie	M. BOUNHOURE	Rangueil
Chirurgie Générale	M. GOUZI	Rangueil
Chirurgie Thoracique et Cardio-vasculaire	M. PUEL	Rangueil
Gynécologie et Obstétrique	M. PONTONNIER G.	Rangueil
Hépato-gastro-entérologie	M. PASCAL	Purpan
Histologie, Embryologie, Cytogénétique	M. SOLEILHAVOUP	Purpan
Immunologie, Hématologie, Maladies du Sang	M. COLOMBIES	Purpan
Médecine Interne	M. GALINIER	Purpan
Médecine du Travail	M. PUJOL M.	Purpan
Néphrologie	M. CONTE J.	Purpan
Neurochirurgie	M. LAZORTHES Y.	Rangueil
Neurologie	M. GUIRAUD-CHAUMEL	Purpan
O.R.L.	M. LACOMME	Purpan
Orthopédie, Traumatologie, Chirurgie Plastique et Reconstructive	M. GAY	Purpan
Pédiatrie Génétique Médicale	M. BARTHE Ph.	Purpan
Pédiatrie Génétique Médicale	M. GHISOLFI	Purpan
Pédiatrie Génétique Médicale	M. ROCHICCIOLI	Rangueil
Pneumo-phtisiologie	M. ALBAREDE J.L.	Purpan
Pneumo-phtisiologie	M. JOVER	Rangueil
Physiologie	M. BESOMBES	Purpan
Psychiatrie	M. MORON	Rangueil
Radiologie	M. MANELFE	Rangueil
Radiologie	M. PUTOIS	Purpan
Rhumatologie	M. FOURNIE A.	Purpan
Rééducation Fonctionnelle et Hydrologie	M. FABIE	Rangueil
Stomatologie		
Thérapeutique, Réanimation Médicale	M. SALVADOR	Purpan
Urologie	M. PONTONNIER F.	Purpan

AGREGES LIBRES

Chirurgie Générale	M. SOUQUET	Purpan
Pathologie Expérimentale	M. GLEIZES	Purpan
Obstétrique	M. ESPAGNO G.	Rangueil

ADMINISTRATION

Secrétaire Général de l'Université	M. PRINEAU

Liste arrêtée le 8 Mai 1974

L'Université Paul Sabatier déclare n'être pas responsable des opinions émises par les candidats. *(Délibération en date du 12 Mai 1891)*

A MA FEMME

A MES PARENTS

A MES BEAUX-PARENTS

A TOUS MES PROCHES

A NOTRE PRESIDENT DE THESE :

Monsieur le Professeur ARLET

Professeur de Médecine Générale
Médecin des Hôpitaux

Vous nous avez fait le très grand honneur d'accepter la présidence de notre Jury de Thèse.

Veuillez trouver ici, l'assurance de notre profond respect et de notre reconnaissance, pour la compréhen - sion dont vous avez bien voulu faire preuve à notre égard.

A NOTRE JURY DE THESE :

Monsieur le Professeur COMBES

Maître de Conférences Agrégé de Radiologie
Radiologiste des Hôpitaux
Directeur du C.R.A.C.

Nous avons eu le privilège de profiter de votre enseignement au lit du malade. Vous nous y avez appris la rigueur et le dévouement.

Veuillez trouver ici, le témoignage de notre respectueuse admiration.

Première Partie :

. La Dysplasie fibreuse ou maladie de JAFFE - LICHTENSTEIN.

Deuxième Partie :

. Cas personnels.

Troisième Partie :

. Dégénérescence maligne.

PREMIERE PARTIE

LA DYSPLASIE FIBREUSE
OU MALADIE DE JAFFE - LICHTENSTEIN

I - DEFINITION

La Dysplasie fibreuse est une ostéose fibro kystique, caractérisée par "des cavités médullaires remplies de tissu fibreux et d'os néoformé"(LICHTENSTEIN).

L'atteinte osseuse est toujours focale, unique (Dysplasie fibreuse monoostotique) ou disséminée (Dysplasie fibreuse polyostotique), mais n'est jamais diffuse.

Dans certains cas, sont associées des manifestations extra squelettiques :

- taches pigmentaires planes "café au lait",
- troubles endocriniens dont le plus fréquent est une précocité sexuelle chez la femme.

Cette triple association constitue le syndrome d'ALBRIGHT.

II - HISTORIQUE

La Dysplasie fibreuse peut être retrouvée dans quelques observations anciennes, sous des noms divers (FRIES en recense 26 différents) : ostéite fibreuse, ostéite fibro kystique, maladie osseuse de RECKLINGHAUSEN.

- En I93I, HUNTER et TURNBULL, dans une étude de l'ostéose parathyroïdienne, isolent quatre cas comparables, sans tumeur parathyroïdienne, qu'ils désignent sous le terme d'ostéite fibreuse focalisée.

- Parallèlement, LIEVRE, en I93I, écrit :
"Il existe des cas de kystes multiples du squelette qui "doivent être obsolument différenciés de l'ostéose para-"thyroïdienne."

- En I933, JAFFE isole quelques cas d'ostéose focalisée "Mon impression est que ces cas ne sont ni des

"maladies de PAGET, ni des maladies de RECKLINGHAUSEN, "et qu'ils constituent une entité non encore identifiée."

- ALBRIGHT, en I937, décrit le syndrome qui porte son nom.

- I938, LICHTENSTEIN définit la Dysplasie fibreuse polyostotique.

- I942, JAFFE et LICHTENSTEIN rassemblent 90 cas de Dysplasie fibreuse et démontrent l'unité des lésions osseuses quelles que soient les formes cliniques de la maladie : monoostotique, polyostotique et syndrome d'ALBRIGHT.

III - ETIOLOGIE

- Fréquence : Il s'agit d'une maladie rare ; en I95I, PRITCHARD rassemble 256 cas dans la littérature mondiale. Du fait de la latence clinique de la forme monoostotique, la fréquence de la Dysplasie fibreuse est difficile à estimer ; elle serait de I/3000 rhumatisants (39). Par ailleurs, la Dysplasie fibreuse représenterait 2,5 % des tumeurs osseuses (20) et 7 % des tumeurs bénignes des os.

- Sexe : Pour JAFFE (30), les femmes seraient les plus exposées : I homme pour 2 à 3 femmes. En fait, toutes les revues générales portant sur 500 cas environ (24) (47) (22) (20) (37) (48), montrent une fréquence sensiblement égale dans les deux sexes.

- Age : Si le diagnostic est porté à tous les âges de la vie (de 4 mois à 70 ans)(47), le premier symptome remonte le plus souvent à l'enfance, sans que l'on n'ait jamais décrit la dysplasie fibreuse dès la naissance.

- Localisations : Classiquement, les os les plus fréquemment atteints sont, par ordre décroissant :

. fémur
. tibia
. côtes

. bassin
. massif crânio-facial

(47) (30)

Il semble, à la lecture de travaux plus récents (24) (20), que la localisation crânio-faciale soit la plus fréquente, le frontal étant l'os le plus souvent atteint (29 %), puis le sphénoïde, l'ethmoïde et le maxillaire supérieur (22) (35) (I8) (27).

Dans les formes polyostotiques, l'affection est souvent unilatérale ou même monomélique.

LIEVRE a observé que la topographie des lésions est parfois "radiée", c'est à dire affectant un rayon du pied ou de la main et, éventuellement, l'os de l'avant-bras ou de la jambe adjacent à ce rayon.

IV - DIAGNOSTIC POSITIF

A/ - Clinique : elle est peu évocatrice, faite de quatre signes d'une grande banalité en pathologie osseuse :

- douleur : elle est rarement intense, survenant souvent à la marche, exacerbée par la pression au niveau du foyer dysplasique.

- fractures : elles se produisent au niveau de la lésion dysplasique, survenant à l'occasion d'un traumatisme minime. Elles représentent, dans près de 50 % des cas, le premier signe. La consolidation ne pose, en général, aucun problème particulier.

- déformations : .au niveau des os longs, essentiellement fémur et tibia, elles sont représentées par des incurvations parfois secondaires à des fractures méconnues.

.au niveau du crâne et essentiellement de la face, on observa des voussures pouvant réaliser l'aspect de leontiasis ossea unilatéral.

.au niveau des côtes, la prolifération dysplasique va déformer la corticale, réalisant des aspects de côtes soufflées.

- signes de compression : ils sont le fait des atteintes crâniennes et représentent souvent le premier symptome (35) ; les plus fréquents sont les troubles oculaires (35) (53) avec baisse de l'acuité visuelle, évoluant vers la cécité par retrécissement du canal optique.

Dans une de nos observations personnelles, il y avait retrécissement du champ visuel avec exophtalmie.

On a pu observer, également, des hypoacousies, des céphalées et des crises comitiales.

B/ - Radiologie

La composition du foyer dysplasique va déterminer les divers aspects radiologiques (30) :

- aspect lacunaire correspondant à la prépondérance du tissu fibreux.

- image claire, évoquant la densité du verre dépoli si la part d'os néoformé est importante.

- aspect en nuage de fumée, s'il y a présence de tissu cartilagineux.

- opacité marmoréenne, si le foyer dysplasique a évolué vers l'ossification.

Les images géodiques sont les plus caractéristiques de la maladie : lacunes osseuses ovalaires plus ou moins bien limitées, souvent dispo sées en grappe donnant une image polycyclique en nid d'abeille (16).

Ces lacunes peuvent prendre l'aspect de kystes osseux, soufflant la corticale ou contenir des

portions calcifiées, réalisant l'image en médaillon considérée par LIEVRE comme très évocatrice de la maladie (38).

Ces images géodiques se rencontrent au niveau des os longs, entraînant un élargissement du canal médullaire avec amincissement de la corticale donnant un aspect d'irrégularité interne des diaphyses. Le plus souvent, les épiphyses sont respectées (39).

Au niveau des os longs, surtout aux membres inférieurs, les déformations sont assez caractéristiques, la plus fréquente étant réalisée par l'aspect en crosse des fémurs.

Au niveau des os plats (bassin, ompoplate), les images les plus fréquentes sont lacunaires.

Au niveau du crâne, les images radiologiques sont très diverses : kystiques, lacunaires ou Pagetoïdes au niveau de la voute, condensantes sur la base, hypertrophiques au niveau de la face réalisant l'aspect de leontiasis ossea unilatéral.

Dans tous les cas, la structure osseuse normale est désorganisée ; mais, en l'absence de complication, la corticale conserve son intégrité.

Par ailleurs, quelle que soit l'extension de la maladie, il y a toujours des os indemnes et dans un os atteint, il persiste toujours des portions d'os sain.

S'il est relativement aisé de faire un diagnostic radiologique de dysplasie fribreuse devant une forme polyostotique, a fortiori s'il existe des signes extra squelettiques (pigmentation cutanée et syndrome endocrinien), il n'en est pas de même devant une image radiologique isolée.

Dans la majorité des cas, seule la biopsie osseuse permettra d'affirmer le diagnostic. Elle n'est malheureusement pas souvent réalisée dans cette forme peu invalidante et d'évolution extrêmement lente.

C/ - Biologie : (33) (52)

Il est fréquent d'observer une hyper calciurie indépendante des poussées évolutives de la maladie. Ce fait a été particulièrement net chez un de nos deux malades qui a pu être suivi pendant de nombreuses années.

De plus , le dosage des phosphatases alcalines est élevé dans près de la moitié des cas (52). Il semble que leur taux soit un assez bon reflet de l'évolutivité de la maladie.

D/ - Anatomo-pathologie : (20) (24) (30) (36) (38) (48)

Macroscopie : à la coupe, la lésion se présente comme une masse de tissu fibreux blanchâtre, à point de départ médullaire qui, selon son degré d'évolution, aura plus ou moins érodé la corticale.

A l'intérieur de cette masse de consistance variable, on pourra observer des taches hémorragiques, des zones nacrées correspondant à des îlots cartilagineux ou, plus rarement, de véritables kystes liquidiens.

Etude microscopique : le tissu de base est un tissu fibreux peu vascularisé, plus ou moins riche en cellules fusiformes disposées entre des fibres de collagène qui continuent les travées osseuses.

A l'intérieur de ce tissu fibroblastique, se développe des travées d'os néoformé de formes très irrégulières "modern style" (38), sans structure lamellaire à bord souvent effilochés du fait d'une calcification très irrégulière. Chez le sujet jeune, ces travées comportent quelques ostéocytes ; mais, chez le sujet âgé, elles peuvent être à peu près acellulaires.

Au sein de ce tissu, on peut rencontrer certains éléments d'importance secondaire : des îlots cartilagineux, des kystes liquidiens, quelques cellules spumeuses.

V - FORMES CLINIQUES

I)- Polyostotiques : ce sont les formes les plus caractéristiques de la maladie ; les localisations crânio-faciale y seraient extrêmement fréquentes, 50 % selon FRIES (24).

2)- Monoostotiques : souvent peu évolutives, on peut penser qu'elles sont fréquemment ignorées. Ce sont elles qui poseront les problèmes de diagnotic différentiel les plus difficiles.

3)- Syndrome d'ALBRIGHT (I) (26) (6)

Constitué par trois séries de signes en fait souvent dissociés, son originalité a entraîné de nombreuses publications. JAFFE estime qu'il reste extrêmement rare : I cas pour 40 formes monoosseuses.

- Les lésions osseuses sont celles de la dysplasie fibreuse. Quand le syndrome est complet, il s'agit presque toujours d'une forme polyostotique : sur 38 cas rassemblés par P. BENEDICT (6), 37 sont des formes polyostotiques.

- Pigmentation cutanée : il s'agit de taches pigmentaires planes "café au lait", le plus souvent localisées à l'hémicorps où prédominent les lésions osseuses ; elles sont de taille variable, à contour irrégulier par opposition à la pigmentation de la neurofibromatose.

- Troubles endocriniens : le plus fréquent est la précocité sexuelle chez la fille, caractérisée par une menstruation extrêmement précose ; en effet, dans 50 % des cas, les caractères sexuels secondaires ne se développent pas. Cette précocité sexuelle est parfois associée à une précocité de la maturation osseuse.

On trouve, ensuite, des hyperthyroïdies (9 cas dans la revue de PRITCHARD), des hyperparathyroïdies (4 cas relevés par P. BENEDICT).

Enfin, ont été décrites diverses anomalies associées à la dysplasie fibreuse : diabète, syndrome de TURNER, granulome éosinophile des os, anévrisme artério-veineux.

L'association la plus curieuse est réalisée par la présence de fibro-myxome des parties molles dont MAZABRAND (43) a pu rassembler 9 cas.

VI - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL (12) (22) (24) (30) (35)

Il se pose devant le bilan radiologique des lésions. La dysplasie fibreuse pouvant intéresser tous les os du squelette et prendre des aspects radiologiques variés : images claires pseudo kystiques, images géodiques, images condensantes.

La radiologie ne donnera souvent, surtout dans les formes oligo osseuses qu'un diagnostic de présomption.

Au niveau des os longs, on discutera :

- des formes localisées de maladie osseuse générale :

. Ostéose parathyroïdienne : images géodiques siègeant au niveau d'un os déminéralisé de façon diffuse. Le diagnostic sera extrêmement difficile dans les formes sans anomalies biologiques.

. Maladie de PAGET : en principe, l'aspect pommelé, la trabiculation osseuse, sont caractéristiques, mais il existe des formes ostéolytiques beaucoup plus banales. Dans certains cas, les déformations osseuses et les aspects hypertrophiques seront identiques à ceux rencontrés dans la dysplasie fibreuse.

. Chondromatose : elle atteint de façon quasi constante les mains et raccourcit notablement les os qu'elle affecte. Dans la maladie d'OLLIER, où les lésions sont également localisées à un hémicorps, le diagnostic sera plus difficile.

. Maladie de KAHLER : l'aspect lacunaire "à l'emporte pièce" est assez caractéristique ; de plus, les signes biologiques et viscéraux doivent permettre le diagnostic.

- des tumeurs bénignes :

. le kyste solitaire : il se présente le plus souvent comme une lacune à bord régulier finement cerclé (en coquille d'oeuf), mais sa forme multiloculaire en nid d'abeille peut prêter à confusion.

. le fibrome non ostéogénique : son aspect de lacune métaphysaire excentrique devrait permettre théoriquement de le reconnaître.

. la tumeur à cellule géante : son siège épyphysaire exclut en principe la confusion. L'image radiologique "en nid d'abeille" est plus régulière que celle de la dysplasie fibreuse.

Au niveau du crâne :

Les images condensantes pourront évoquer une maladie de PAGET. Le diagnostic le plus difficile est celui du méningiome en plaque (35) qui réalise des aspects de condensation de la base que même l'artériographie ne permet pas toujours de différencier de ceux de la dysplasie fibreuse (49).

Au niveau de la face, on discutera les autres causes de leontiasis ossea à prédominance unilatérale : maladie de PAGET et fibrome ossifiant.

Au niveau des vertèbres :

La dysplasie fibreuse pourra réaliser des aspects de condensation en cache évoquant la maladie de PAGET (17).

Au niveau des mandibules :

Le diagnostic le plus difficile est celui des cémentomes qui sera tranché par la biopsie.

VII - EVOLUTION - TRAITEMENT

Elle est le plus souvent extrêmement lente, faite de poussées séparées par des phases de stabilisation qui peuvent durer plusieurs décades.

Il existe, cependant, des formes rapidement évolutives qui, du fait des complications (fractures et compressions), vont compromettre l'avenir du malade.

Le traitement est symptomatique : antalgiques, orthopédie, chirurgie de consolidation ou de désobstruction. La radiothérapie est proscrite, car elle favorise l'apparition de la complication la plus dramatique : dégénérescence sarcomateuse que nous étudierons dans la deuxième partie.

VIII - PATHOGENIE

Le foyer dysplasique a pour origine une métaplasie osseuse, comme l'écrit LICHTENSTEIN "une déviation de l'activité du mésenchyme ostéoformateur".

L'origine congénitale de la maladie est actuellement admise par de nombreux auteurs (24) (54). LIEVRE (38) pense qu'il pourrait s'agir d'une mutation somatique puisque les malades se reproduisent normalement. Il a pu, cependant, pratiquer un caryotype qui s'est avéré normal.

De plus, certains faits, exceptionnels cependant, pourraient permettre d'évoquer une transmission héréditaire : HIBBS (26) décrit un cas de dysplasie monoostotique dont la mère est porteuse d'un syndrome d'ALBRIGHT. Par ailleurs, on cite (38) des cas de pigmentation "café au lait" chez plusieurs membres d'une même famille.

DEUXIEME PARTIE

CAS PERSONNELS

1ère OBSERVATION

- Il s'agit d'un garçon qui est porteur depuis la naissance de taches pigmentaires planes "café au lait" à contours irréguliers et déchiquetés, situées sur l'hémicorps gauche au niveau de la région lombaire du ventre et de la fesse.

- A l'âge de 8 ans, à l'occasion d'un faux pas, le sujet fracture son fémur gauche. La consolidation est normale.

- A I3 ans, il vient consulter pour une hypertrophie de l'hémiface gauche, avec exophtalmie, qui a débutée huit mois auparavant par une voussure de la face.

  On note, par ailleurs, une hypertrophie de la crête tibiale gauche. Le reste du bilan est normal, à l'exeption des phosphatases alcalines à I4 u BODANSKI et d'une hypercalciurie.

  A la radio, on trouve :

  . un processus d'opacification du crâne à prédominance gauche, mais à extension bilatérale, portant sur le frontal, l'éthmoïde, le sphénoïde et le maxillaire supérieur.

  . l'aile iliaque gauche présente des densifocations localisées.

  . l'extrêmité supérieure du fémur gauche est déformée en crosse et présente des images en médaillon.

Il existe, par ailleurs, une exophtalmie avec retrécissement du champ visuel, sans atteinte de l'acuité visuelle.

Une biopsie, au niveau du tibia, confirme le diagnostic de dysplasie fibreuse :

"... au sein d'un stroma fibreux dense fait de petites "cellules fusiformes tassées les unes contre les autres, "on trouve des trabécules osseuses de forme irrégulière, "en général normalement calcifiées. En certains points "de la coupe, ces trabécules deviennent très rares et "le tissu fibreux occupe tout le champ. Ce tissu con- "jonctif très dense est pauvre en vaisseaux. Il existe "de très rares cellules spumeuses".

- Par la suite le malade présente une fracture du fémur gauche qui consolide normalement.

- En mai 1971, survient une tuméfaction de la branche montante du maxillaire inférieur à la suite d'un traumatisme facial.

- En novembre 1971, le malade est hospitalisé à la suite de l'apparition d'un bourgeonnement endobuccal à droite. La radio montre une soufflure de la branche montante avec disparition de la corticale inférieure.

  La biopsie du bourgeon endobuccal affirme le diagnostic de dégénérescence maligne :

" Le prélèvement comprend une portion d'os spongieux
" remanié, entouré d'une prolifération humorale partiel-
" lement nécrosée. La malignité cellulaire est manifes-
" te au sein de cette prolifération. Les cellules sont
" le plus souvent volumineuses, revêtant des caractères
" polymorphes : cellules allongées, polygonales, arron-
" dies ou globuleuses dans lesquelles les noyaux sont
" mitotiques, bourgeonnants, nucléolés. Le stroma sclé-
" hyalin est peu étendu, mais dense. Il s'agit très
" vraissemblablement d'un sarcome. L'absence d'ostéo-
" formation tumorale, après recoupe du fragment, ne per-
" met pas de porter le diagnostic d'ostéosarcome. Il
" ne s'agit pas non plus d'un fibrosarcome. Une étude
" plus approfondie est nécessaire."

- En janvier 1972, était pratiquée une cobaltothérapie concentrée, englobant la totalité de la tumeur (4650 rads en 22 jours). Dès la deuxième semaine de traitement, on notait un arrêt de la prolifération de la masse tumorale et, durant la troisième semaine,

une légère régression du volume de la tumeur. Cette irradiation était suivie d'une hémi-mandibulectomie.

- En mars 1973, le malade était revu pour apparition, dans la région prétragienne droite, d'une formation arrondie de 3 cm de diamètre adhérant aux plans profonds. On ne notait pas d'adénopathies. Cette récidive était traitée par électrothérapie à 13 Mev (3000 rads en 12 jours).

- En juin 1973, nouvelle hospitalisation pour hémorragies intra-buccale et apparition de signes fonctionnels respiratoires.

  A l'examen, on trouve une volumineuse masse bourgeonnante, occupant le sillon gingivo-jugal inférieur à droite en rapport avec une excroissance externe située dans la zone de mandibulectomie. L'examen endonasal ne montre pas d'extension à ce niveau.

  A gauche, existe un bombement du palais dur, en rapport avec un envahissement du sinus maxillaire.

  Sur le plan pulmonaire, des tomographies montrent, dans la partie gauche du médiastin, des opacités arrondies confluentes, retrécissant la bronche souche gauche. Leur origine métastatique était confirmée par une bronchoscopie, avec aspiration bronchique.

  L'évolution clinique se fait rapidement dans le sens de l'atélectasie complète du poumon gauche.

  Une cobaltothérapie médiastinale et hilaire gauche (3000 rads en 15 séances, étalées sur 21 jours) permet une importante amélioration radioclinique de la ventilation pulmonaire.

  Au niveau de la récidive buccale, on effectue une intervention radiochirurgicale "de propreté".

Il s'agit, donc, d'une forme polyostotique de dysplasie fibreuse, avec pigmentation cutanée, chez un garçon.

L'intervalle entre le premier signe de dysplasie fibreuse et la malignisation est de onze ans.

Après treize mois, est apparue une récidive locale.

Une nouvelle récidive, accompagnée de métastases pulmonaires, est survenue seize mois après la date de la dégénérescence.

Le malade devait décéder peu après.

2ème OBSERVATION

- Il s'agit, également, d'un jeune garçon qui présente, à l'âge de IO ans, une augmentation de volume de l'extrêmité inférieure du tibia droit.

  A la radiographie, on note un aspect multigéodique de la région métaphysaire inférieure du tibia et du péroné à droite.

  Un curetage biopsie montre un tissu fibro-ostéoïde évoquant une ostéodystrophie primitive et permet la calcification des lésions.

  Un bilan radiologique découvre d'autres localisations: calcanéenne et tibiale supérieure à droite.

- Trois ans après, en février I973, se produit une fracture pathologique de l'extrêmité supérieure du même tibia.

  La radiologie montre une extrêmité supérieure du tibia soufflée et une géode à contours réguliers, siègeant dans la corticale au niveau du tiers moyen.

  A l'occasion d'une intervention de curetage bourrage, on prélevait un fragment qui permettait de porter le diagnostic d'ostéosarcome :

" L'aspect est très polymorphe, surtout fuso-cellulaire,
" avec par place de grandes cellules acidophiles, par-
" fois enrubannées, qui évoquent un rhabdomyosarcome.
" Mais, leur examen en lumière polarisée montre que
" leur cytoplasme renferme des faisceaux biréfringents
" caractéristiques.

" Ailleurs, on observe une nette ostéogénèse humorale.
" Dans ces conditions, il ne semble pas qu'il y ait lieu
" de retenir un autre diagnostic que celui d'ostéosar-
" come."

- En juin I973, une amputation était pratiquée, mais n'évitait pas une issue fatale.

Il s'agit, donc, d'une forme pauci-osseuse localisée à un membre (tibia, péroné, calcanéum) qui a dégénérée trois ans après le début clinique de la dysplasie fibreuse.

TROISIEME PARTIE

DEGENERESCENCE MALIGNE

I - FREQUENCE

Elle est très difficile à évaluer.

Comme nous l'avons vu, il est très vraisemblable que bon nombre de dysplasies fibreuses localisées sont méconnues.

De plus, alors que dans les années qui suivent les travaux de JAFFE et LICHTENSTEIN une large place est faite à cette maladie dans la littérature médicale, ne sont publiés actuellement que les cas posant des problèmes particuliers, le plus important étant celui de la dégénérescence maligne.

Enfin, on peut penser (I4) qu'un certain nombre de sarcomes osseux d'allure primitive se sont développés aux dépends d'une lésion dysplasique qui n'est pas retrouvée à l'examen histologique.

En se rapportant aux publications faites de I939 à I95I, SCHWARTZ (54) évalue la fréquence de la malignisation à 0,4 %.

GESCHICKTER (I4) pense qu'elle est inférieure à I0 %.

Il s'agit de toute façon d'une éventualité rare. Nous avons pu rassembler, pour cette étude, 56 cas :

- 54 provenant de la littérature européenne et de langue anglaise,
- les deux autres étant nos cas personnels.

II - INFLUENCE D'UNE IRADIATION PREALABLE

En radiothérapie, on sait qu'au delà de certaines doses, le risque d'entraîner l'apparition de sarcome sur os sain est important.

Pour MAC KENNA, cité par ARLEN (2), sur 552 cas de sarcomes ostéogéniques, 6 % étaient secondaires à une irradiation.

SLOW (57) estime que la fréquence de la malignisation de la dysplasie fibreuse passe à 44 % s'il y a eu une radiothérapie antérieure.

Ceci nous a amené à exclure les cas irradiés de certaines parties de cette étude.

III - REPARTITION SELON LE SEXE ET LA FORME CLINIQUE

- Sexe :

Sur 53 cas:

23 sont des hommes,

30 sont des femmes.

Si l'on admet, avec JAFFE (30), que la maladie frappe I homme pour 2 à 3 femmes, on peut conclure que les hommes sont plus exposés à la malignisation.

En fait, nous avons vu que, pour la grande majorité des auteurs, la répartition de la forme bénigne était égale dans les deux sexes.

La différence constatée pour les cas de malignisation n'étant pas significative, il semble que l'on puisse affirmer qu'il existe une égalité de chances dans les deux sexes.

- Formes cliniques :

Pour JAFFE, il y a 40 formes monoostotiques pour une forme floride, avec signes extra-squelettiques dans la maladie.

Bien qu'aucune estimation chiffrée du rapport formes monoostotiques/formes polyostotiques n'ait été publiée, il est admis que les premières sont infiniment plus fréquentes.

Sur 52 cas de malignisations étudiés, nous avons :

- 25 formes monoostotiques,
- 27 formes polyostotiques, dont 5 avec pigmentation cutanée et signes endocriniens et 2 avec seulement pigmentation cutanée.

Si l'on exclut les malades ayant subi une irradiation, on obtient des chiffres sensiblement identiques :

- I4 formes monoostotiques,
- I7 formes polyostotiques.

On peut, donc, affirmer que le risque de dégénérescense maligne est considérablement augmenté dans les formes polyostatiques.

IV - LOCALISATIONS

Sur 55 cas, la répartition topographique s'effectue ainsi :

- Fémur I6 cas
- Mandibule I0 "
- Tibia 9 "

- Maxillaire 7 cas
- Face 3 "
- Humérus 3 "
- Omoplate 2 "
- Voute I "
- Vertèbre I "
- Côte I "
- Péroné I "
- Pubis I "
- Pelvis I "
- Métatarse I "

(Dans deux cas, le foyer sarcomateux est fémoro-tibial).

Nous retrouvons, donc, une répartition comparable à celle de la maladie bénigne, soit :

- Localisations :
  - . crânio-faciales 2I cas
  - . fémorales I6 "
  - . tibiales 9 "

Il semble, donc, que la malignisation soit indépendante du siège de la lésion fibreuse préexistante.

V - TYPES HISTOLOGIQUES

Les différents types de tissus trouvés dans le foyer dysplasique vont pouvoir être à l'origine de la dégénérescence sarcomateuse.

L'aspect histologique est identique à celui des sarcomes primitifs.

Dans quelques cas, nous rencontrons des formes un peu particulières :

. fibro-sarcomes à cellules fusiformes ou à cellules géantes,

. fibro-chondro-sarcomes,

. ostéo-fibro-sarcomes,

. formes anaplasiques inclassables.

La répartition s'effectue ainsi :

- Sur 55 cas :

. ostéo-sarcome	28	cas
. ostéo-fibro-sarcomes	2	"
. fibro-sarcomes	II	"
. sarcomes à cellules fusiformes et à cellules géantes	5	"
. fibro-chondro-sarcomes	2	"
. chondro-sarcomes	5	"
. sarcome anaplasique	2	"

Soit : 30 cas d'ostéo-sarcomes, les plus fréquents, donc
I8 cas de fibro-sarcomes,
5 cas de chondro-sarcomes,
2 cas de sarcomes anaplasiques.

Il faut signaler qu'il n'a jamais été rapporté de cas de dégénérescence à foyers multiples.

VI - SIGNES DE MALIGNISATION

- Clinique :

On retrouvera les mêmes signes que lors d'une poussée évolutive de la maladie bénigne : déformations osseuses, douleurs, fractures, signes de compression. Seule, la rapidité de l'évolution pourra orienter le diagnostic.

Dans les atteintes des os de la face, l'envahissement des parties molles, avec souvent ulcération, sera un bon signe de malignité ; mais, il correspond à un stade déjà très évolué.

- Radiologie :

L'aspect radiologique est identique à celui d'une tumeur maligne primitive caractérisé essentiellement par l'effondrement de la corticale.

Dans les cas peu évolués, le fait que l'os sous-jacent soit lui-même pathologique pourra retarder le diagnostic.

- Biologie :

Dans IO % des cas environ, la malignisation va de pair avec une brusque augmentation des phosphatases alcalines ; mais, ceci s'observe également au cours des poussées évolutives de la maladie bénigne.

Donc, devant une reprise évolutive de la maladie dysplasique, c'est la radiologie qui permettra de suspecter une dégénérescence maligne, la biopsie seule pouvant affirmer le diagnostic.

- Evolution :

Elle se fait vers l'extension locale, avec envahissement des parties molles.

Quand il y a des métastases, elles sont pulmonaires.

VII - CHRONOLOGIE DE LA MALIGNISATION

L'intervalle de temps, séparant le diagnostic de dysplasie fibreuse de celui de sarcome, est extrêmement variable de 0 (sarcome premier symptome) à 37 ans.

Pour les cas de dégénérescence spontanée (sans radiothérapie), cet intervalle est en moyenne de I6 ans.

Paradoxalement, dans les cas où il y a eu une radiothérapie préalable, cet intervalle est de I9 ans en moyenne. Le délai moyen séparant la radiothérapie de la malignisation, calculé à partir des rares cas où la date de la radiothérapie est connue, est de I5 ans.

La seule conclusion intéressante nous paraît être que la malignisation survient le plus souvent après des délais importants, surtout si l'on considère que la maladie est vraisemblablement congénitale.

VIII - PRONOSTIC

- SCHWARTZ, en I964, à la suite d'une étude portant sur 28 cas, donnait les chiffres suivants :

. Survie à 2 ans : 45 % des cas
. " " 5 ans : I4 % des cas

Pour l s fibro-sarcomes :

. Survie à 2 ans : 50 % des cas

Pour les ostéo-sarcomes :

. Survie à 2 ans : 4I % des cas
. " " 5 ans : I3 % "

- Sur 48 cas, nous obtenons des chiffres sensiblement identiques :

Pour l'ensemble des formes histologiques :

. Survie à I an : 67 % des cas
. " " 2 ans : 42 % "
. " " 5 ans : I2,5 % "

Pour les fibro-sarcomes :

. Survie à I an : 67 % des cas
. " " 2 ans : 33 % "
. " " 5 ans : 0,7 % "

Pour les ostéo-sarcomes :

. Survie à I an : 68 % des cas
. " " 2 ans : 44 % "
. " " 5 ans : 8 % "

Il semble, donc, que le fibro-sarcome soit de plus mauvais pronostic.

Si l'on compare ces chiffres à ceux donnés

par COLEY (54), à propos des sarcomes primitifs.

. Survie à 5 ans :

Pour les fibro-sarcomes 30 % des cas

Pour les ostéo-sarcomes I5 % "

Il semble que le sarcome osseux sur dysplasie fibreuse soit de plus mauvais pronostic, surtout en ce qui concerne les fibro-sarcomes.

IX - TRAITEMENT

Il n'existe pas, actuellement, de schéma thérapeutique bien codifié, la chirurgie d'exérèse (quand elle est possible) et la radiothérapie étant les deux seuls moyens employés aujourd'hui.

X - CONCLUSION

- La dysplasie fibreuse est bien une maladie favorisant l'apparition de sarcome osseux.

Pour SCHWARTZ, l'ostéo-sarcome est 400 fois plus fréquent sur dysplasie fibreuse que sur os normal.

Toujours en se référant à cet auteur, le risque de malignisation est très inférieur cependant à celui qui existe dans certaines autres maladies bénignes osseuses :

Ainsi, alors que ce risque est de 0,2 %

dans la dysplasie fibreuse, il est de :

. 30 % dans la maladie d'OLLIER

. II % dans les exostases multiples

. moins de I % dans le PAGET (7I)

Il est intéressant de noter que les maladies dans lesquelles ce risque est le plus important (exostoses multiples, maladie d'OLLIER) sont surement d'origine génétique ; alors que, pour la maladie de PAGET et pour la dysplasie fibreuse, une telle origine est encore hypothétique.

- La radiothérapie favorise la dégénérescence maligne. Elle serait encore plus dangereuse sur foyer dysplasique que sur os normal.

  En effet, pour SCHWARTZ, la moyenne d'apparition d'un sarcome par irradiation d'un os normal est de I4 ans ; ce délai est ramené à II ans pour un os dysplasique. Il semble, donc, que la radiothérapie soit à exclure dans le traitement de la dysplasie fibreuse et ce, d'autant plus que l'évolution de cette maladie est le plus souvent extrêmement lente. On peut même penser que la multiplication des examens radiologiques n'est pas souhaitable.

- Enfin, nous l'avons vu, il semble que le pronostic de ces formes malignisées de dysplasie fibreuse soit encore plus effroyable que celui des sarcomes primitifs.

Vu : Le Président de Thèse,
Jacques ARLET

Vu et permis d'imprimer :
Toulouse le 1er Juillet 1974

Le Président de l'Université
L. LARENG.

	DYSPLASIE FIBREUSE				SARCOME			
Auteur	Sexe	Age de début	Forme	Rxθ^t	Age Δ c	Os touché	Type histologique	Evolution
ELMSLIE	?	?	P	-	?	Fémur	Sarcome à cellules géantes	+ 7 mois
WANKE	F	7	M	-	37	Maxillaire	Sarcome à cellules géantes	?
FROMME	M	38	M	-	43	Humérus	Ostéosarcome	+ 5 mois
COLEY	F	34	P	-	42	Omoplate	Ostéosarcome	+ I3 ans
	M	42	P	-	34	Fémur	Sarcome à cellules géantes	+ 4 ans
BELLONI	F	I6	P	+	27	Fémur	Ostéosarcome	+ 3 mois
SNAPPER	F	7	P	-	I4	Fémur	Ostéosarcome	+ I an
DUSTIN	F	7	P	+	I3	Pelvis	Ostéosarcome	+ I an
SUTRO	M	25	P	-	30	Tibia	Ostéosarcome	+ 3 mois

CABITZA	M	36	P	-	39	Métatarse	Chondrosarcome	?
HALL	M	32	M	-	37	Tibia	Fibrosarcome	?
PERKINSON	M	I4	P	+	22	Fémur	Ostéosarcome	† 8 ans
HOBBS	M	20	M	-	48	Frontal	Fibrosarcome	† IO mois
PORTIS	F	?	P	-	39	Omoplate	Ostéosarcome	† I an
SABANAS	F	6	M	+	24	Maxillaire	Ostéosarcome	† 4 mois
TRUBNIKOV	M	39	M	-	6I	Fémur	Fibrosarcome	V à I mois
PARRINI	F	6	P	-	8	Voute	Ostéosarcome	?
JAFFE	F	7	M	?	20	Fémur	Chondrosarcome	V à 5 ans
VAKHURKINA	M	30	P	?	55	membre inférieur	Ostéosarcome	† I an
TANNER	M	I0	M	+	I8	Maxillaire	Ostéosarcome	?
	M	8	P	+	32	Mandibule	Ostéosarcome	† 4 ans
	M	22	M	+	24	Mandibule	FIbrosarcome	† I an

	DYSPLASIE FIBREUSE				SARCOME			
Auteur	Sexe	Age de début	Forme	Rxθ^{t}	Age Δ c	Os touché	Type histologique	Evolution
HARRIS	M	4	P	+	26	Fémur	Ostéosarcome	† 4 ans
	F	I8	P	+	49	Tibia	Myxofibro-sarcome	† 2 ans
KIEH	F	37	P	?	42	Apophyse zygomatique	Ostéosarcome	† I an
SETHI	F	?	M	-	52	Côte	Ostéosarcome	† 8 mois
JAGER	F	I2	P	-	22	Maxillaire	Ostéosarcome	† 2 ans
SCHWARTZ	M	I3	M	+	20	Mandibule	Fibrosarcome	† 2 ans
	F	I0	P	+	24	Apophyse zygomatique	Ostéosarcome	† I an
DE MARCHI	?	?	M	?	?	Mandibule	Ostéosarcome	V à ?
VAN HORN	?	?	P	+	?	Fémur	Ostéosarcome	V à I7 mois
HUVOS	F	9	P	-	34	Mandibule	Ostéosarcome	V à 3 ans
	F	9	M	-	20	Humérus	Ostéosarcome	V à I3 ans
	M	8	M	-	II	Fémur	Chondrosar-come	V à 2 ans
	M	34	M	-	49	Mandibule	Ostéosarcome	† I an

	F	19	P	-	19	Pubis	Fibrochondro-sarcome	Va I an
	M	I7	P	-	I7	Fémur-tibia	Ostéosarcome	† 2 ans
HUVOS	M	49	M	-	49	Péroné	Ostéosarcome anaplasique	V à 4 ans
	M	54	M	-	54	Fémur	Ostéosarcome	V à 2 ans
	F	29	M	-	29	Mandibule	Sarcome à cellules fusiformes	† 4 ans
	F	?	?	-	I7	Humérus	Sarcome à cellules fusiformes	† 6 mois
	F	?	?	-	30	Fémur	Chondrosarcome	V à 7 ans
DABSKA	F	?	?	-	49	Tibia	Fibroschondro-sarcome	† 5 ans
	F	?	?	-	27	Fémur	?	† 8 mois
RIDDELL	M	I2	P	-	45	Fémur	Sarcome à cellules fusiformes	V à I an
GROSS	F	I3	M	+	50	Face	Fibrosarcome	V à 20 mois

DYSPLASIE FIBREUSE					SARCOME			
Auteur	Sexe	Age de début	Forme	Rxθ^t	Age Δc	Os touché	Type histologique	Evolution
YANNOPOULOS	F	II	M	+	24	Maxillaires	Ostéofibro-sarcome	† II mois
SLOW	F	I2	M	+	34	Mandibule	Ostéosarcome	V à I8 mois
MACCIOCE	M	I4	P	-	43	Tibia	Fibrosarcome	V à 9 mois
BROWBILL	F	7	M	+	I9	Mandibule	Fibrosarcome	† 3 ans
BELL	F	I0	P	-	I7	Vertèbre	Myxofibro-sarcome	† I an
TOWSEND	F	58	M	-	59	Maxillaire	Sarcome ana-plasique	† 4 mois
FEINTUCH	F	5	P	+	40	?	Chondrosarcome	?
SMITH	F	I8	M	-	I9	Tibia	Ostéosarcome	† I an
Cas personnel n° I	M	8	P	-	23	Mandibule	Ostéosarcome	V à 2 ans
n° 2	M	I0	P	-	I4	Tibia	Fibrosarcome	V à I an

BIBLIOGRAPHIE

I ALBRIGHT , F. ; BUTLER , A. M. ; HAMPTON , A. O. ; SMITH , P. ; Syndrome characterized by osteitis fibrosa disseminata, areas of pigmentation and endocrine dysfunction, with precocious puberty in females. New England J Med I937 2I6 : 727 - 46

2 ARLEN , M. ; HIGINBOTHAM , N. L. ; HUVOS , A. G. ; MARCOVE , M. C. ; MILLER , T. ; SHAM , I. C. : Radiations - induced sarcoma of bone. Cancer I97I 28 : I087 - 99

3 ARLET , J. ; ANDRE , J. ; SIRVAIN , A. : Dysplasie fibreuse polyostotique avec leontiasis ossea. Rev Rhum I962 29 : 282 - 84

4 BADY , J. ; GIRARD , P. F. ; SCHOTT , B. ; MANSUY , L. ; DUMAS , R. ; FISHER , G. : A propos d'un cas de dysplasie fibreuse crânienne chez une fillette de II ans. Lyon Med I969 22I : 589 -95

5 BELL , W. H. ; HINDS , E. C. : Fibrosarcoma complicating polyostotic fibrous dysplasia. Oral Surg I967 23 : 299 - 3I0

6 BENEDICT , P. H. : Endocrine features in Albright's syndrome (fibrous dysplasia of bone). Metabolism I962 II : 30 - 45

7 BROWBILL , D. ; SNELL , J. A. : A case of malignant transformation in fibrous dysplasia. Aust New Zeal J Surg I967 36 : 254 - 55

8 BURACZEWSKI , J. ; DABSKA , M. : Pathogenesis of aneurysmal bone cyst and fibrous dysplasia of bone. Cancer I97I 28 : 597 - 604

9 CANGIANO , R. ; STRATIGOS , G. T. ; WILLIAMS , F. A.; BRONX , N. Y. : Clinical and radiographic manifestations of fibro osseous lesions of the jaws. J Oral Surg I97I 29 : 872 - 8I

I0 COHEN , D. M. ; DAHLIN , D. C. ; PUGH , D. G. : Fibrous dysplasia associated with adamantinoma of the long bones. Cancer I962 I5 : 5I5 - 2I

II CORNELIUS , E. A. ; MAC CLENDON , J. L. : Cherubism hereditary fibrous dysplasia of the jaws. Roentgenographic features. Amer J Roentgenol I969 I06 : I36 - 43

I2 COSTES , F. ; MASSIAS , P. ; MAUVOISIN , F. : Diagnostic entre dysplasie fibreuse et enchondromatose. Rev Rhum I959 26 : 490 - 96

I3 COWAN , R. J. ; YOUNG , K. A. : Evaluation of serum alkaline phosphatase determination in patients with positive bone scans. Cancer I973 32 : 887 - 89

I4 DABSKA , M. ; BURACZEWSKI , J. : On malignant transformations in fibrous dysplasia of bone. Oncology I972 26 : 369 - 83

I5 DAVES , M. L. ; YARDLEY , J. H. : Fibrous dysplasia of bone. Am J M Sc I957 234 : 590 - 606

I6 DELAHAYE , R. P. ; WEBER , A. ; LE GOUAS , J. J. ; PINET , G. : L'ostéopathie fibreuse localisée post traumatique du tibia (remaniement pagetoïde post traumatique de J A Lièvre). J Radiol Electrol I965 46 : I - IO

I7 DELAHAYE , R. P. ; LAVRENT , H. ; BOURISQUOT , P. ; JOUFFROY , P. : Les aspects radiologiques de la dysplasie fibreuse des os (Jaffé - Lichtenstein)

I8 DEHNER , L. P. : Tumors of the mandibule and maxilla in children : a clinicopathologie study of 46 histologically benign lesions. Cancer I973 3I : 364 - 84

I9 FEINTUCH , T. A. : Chondrosarcoma arising in a cartilaginous area of previously irradiated fibrous dysplasia. Cancer I973 3I : 877 - 8I

20 FIRAT , D. ; STUTZMAN , L. : Fibrous dysplasia of the bone - Review of twenty four cases. Amer J Med I968 44 : 42I - 29

2I FONTAINE , R. ; WARTER , P. ; MULLER , J. N. ; STOLL , G. ; GANDAR : Syndrome d'Albright ; ostéite fibro géodique disséminée avec pigmentation cutanée et puberté précoce. J Radiol Electrol I954 35 : 893 - 97

22 FRIES , J. W. : Roentgen features of fibrous dysplasia of the skull and facial bones (a critical analysis of thirty nine pathologically proved cases) Amer J Roentgenol I957 77 : 7I - 88

23 GROSS , C. W. ; MONTGOMERY , W. W. : Fibrous dysplasia and malignant degeneration. Arch Otolaryng I967 85 : 653 - 57

24 HARRIS , W. H. ; DUDLEY , H. R. Jr ; BARRY , R.J. : The natural history of fibrous dysplasia - An orthopaedic, pathological and roentgenographic study. J Bone joint Surg I962 44 A : 207 - 33

25 HENRY , A. : Monostotic fibrous dysplasia. J Bone joint Surg I969 5I B : 300 - 306

26 HIBBS , R. E. ; RUSH , H. P. : Albright's syndrome. Ann Int Med I952 37 : 587 - 93

27 HOUSTON , W. O. Jr : Fibrous dysplasia of maxilla and mandibule : clinicopathologic study and comparison of focal bone lesions with lesions affecting general skeleton. J Oral Surg I965 23 : I7 - 39

28 HUVOS , A. G. ; HIGINBOTHAM , N. L. ; MILLER , T.R. : Bone sarcoma arising in fibrous dysplasia. J Bone joint Surg I972 54 A : I047 - 56

29 JACKSON , W. P. V. ; HANELIN , J. ; ALBRIGHT , F. : Metaphyseal dysplasia, epipyseal dysplasia, diaphyseal dysplasia, and related conditions. Arch Int Med I954 94 : 87I - 9I0

30 JAFFE , H. L. : Tumors and tumorous conditions of the bones and joints Lea and Febiger I958 Philadelphia

3I KIEFFER , S. A. ; LOKEN , M. K. : Positive "brain" scans in fibrous dysplasia and other lesions of the skull. Amer J Roentgen I969 I06 : 73I - 38

32 KIEHN , C. L. ; DES PREZ , J. D. ; HARRIS, A. M. : Fibrous dysplasia of the facial bones. Am J Surg I96I I02 : 835 - 38

33 KUNIN , A. S. : Polyostotic fibrous dysplasia with hypophosphatemia. A metabolic study - Metabolism I962 II : 978 - 92

34 LECLERC , G. C. ; STRAUSS , J. : Un cas curieux de dysplasie osseuse. Rev Rhumat I959 26 : I97 - 99

35 LEEDS , N. ; SEAMAN , W. B. : Fibrous dysplasia of skull and its differential diagnostic : clinical and roentgenographic study of 46 cases. Radiology I962 78 : 570 - 82

36 LICHTENSTEIN , L. ; JAFFE , M. L. : Fibrous dysplasia of bones. Arch Path I942 33 : 777 - 8I6

37 LIEVRE , J. A. : Dyschromatoplasie et dysplasie fibreuse. Rev Rhumat I959 26 : 293 - 95

38 LIEVRE , J. A. ; Mme LIEVRE , J. A. ; RACT , A. : La dysplasie fibreuse des os - Une revue de 34 observations - Nosographie et pathogénie. Sem Hop Paris I966 42 : 325 2 - 63

39 LOUYOT , P. ; GAUCHER , A. ; JEANBLANC , J. ; FRESSE , B. : 9 cas de dysplasie fibreuse des os Jaffé - Lichtenstein. Rev Rhumat I965 32 : 745 5I

40 LYNCH , H. T. : Hereditary factors in carcinoma. Springer - Verlay - Berlin - Herdelberg - New-York I967

41 MACIOCE , D. : Displasia fibrosa ossea e degenerazione fibrosarcomatosa. Minerva Ortop I967 : 665 - 70

42 MAZABRAUD , A. ; GIRARD , L. : Un cas particulier de dysplasie fibreuse à localisations osseuses et tendineuses. Rev Rhum I957 24 : 652 - 59

43 MAZABRAUD , A. ; TOTY , L. ; ROZE , R. ; SEMAT, P. : Un nouveau cas d'association de dysplasie fibreuse des os à un myxome des tissus mous. Sem Hop Paris I969 45 : 862 - 68

44 PONS , A. ; ARLETIS , J. ; ALIBELLI, M. J. ; FABRE , J. ; CARTON , M. ; COMBES , P. F. : 2 cas de dégénérescence maligne osseuse sur dysplasie fibreuse des os. J Radiol électro I974 55 : 268-69

45 POUND , E. ; PICKRELL , K. ; HUGER , W. ; BARNES , W. : Fibrous dysplasia (Ossifying fibroma) of the maxilla. Analysis of I4 cases. Ann Surg I965 I6I : 406 - I0

46 PRATT , A. D. ; FELSON , B. : WIOT , J. F. ; PAIGE , M. : Sequestrium formation in fibrous dysplasia. Am J Roentgenol I969 : I62 - 65

47 PRITCHARD , J. E. : Fibrous dysplasia of bones. Am J Red Sci I95I 222 : 3I3 - 32

48 REED , R. J. : Fibrous dysplasia of bones. A review of 25 cases. Arch Path I963 75 : 480 - 95

49 RIDDELL , D. H. : Malignant change in fibrous dysplasia. J Bone joint Surg I964 46 B : 25I - 55

50 ROSENCRANTZ , M. : Widened vascular grooves in fibrous dysplasia of the skull. Acta radiol (Diag) I969 9 : 95 - I00

5I ROSENBERG, R. N. ; SASSIN , J. ; SIMMERMAN , E. A. ; CARTER , S. : The interrelationship of neurofibromatosis and fibrous dysplasia. Arch neurol I967 I7 : I74 - 79

52 SALLE , B. ; MONNET , P. ; FREDERICH , A. ; BRUNAT, W. : Dysplasie fibreuse de Jaffé —Lichtenstein avec anomalies biologiques. Sem Hop Paris I967 43 : I779 - 84

53 SASSIN , F. ; ROSENBERG , N. : Neurological complications of fibrous dysplasia of the skull. Arch Neurol I968 I8 : 363 - 69

54 SCHWARTZ , D. T. ; ALPERT , M. : The malignant transformation of fibrous dysplasia. Amer J Med Sci I964 247 : I - 20

55 SETHI , R. S. ; CLIMIE , A.R.W.; TUTTLE , W. H. : Fibrous dysplasia of the rib with sarcomatous change. J Bone joint Surg I962 44 A : I83 - 88

56 SINHA , A. : Monostotic fibrous dysplasia affecting the skull and facial bones. J Laryng I965 79 : 526 - 33

57 SLOW , I.N. ; STERN , D. ; FRIEDMAN , E. W. : Osteogenic sarcoma arising in a preesisting fibrous dysplasia. J Orol Surg I97I 29 : I26 - 29

58 SMITH , A. G. ; ZAVALETA , A. : Osteoma, ossifying fibroma and fibrous dysplasia of facial and cranial bones. Arch Path I952 54 : 507 - 26

59 SMITH , A. R. ; BELCHER , D. : Malignant change in fibrous dysplasia. Ohio State Med J I969 65 : 826 - 29

60 SMITH , J. F. : Fibrous dysplasia of the jaws. Arch otolaryng I965 8I : 592 - 603

6I STAMM , C. : Fibrous dysplasia of facial bones. Arch otolaryng I956 64 : 293 - 306

62 TOWNSEND , G. L. ; DE SANTO , L. W. : Malignant change in sphenoïde sinus fibrous dysplasia. Arch otolaryng I970 92 : 267 - 7I

63 TRIFAUD , A. ; ROUX , M. : Aspects tumoraux des dystrophies osseuses. Rev Prat I969 I9 : 2I09-I8

64 URO , J.;CHAAR, F. ; MAZETIER , J. : Un cas de dysplasie fibreuse des os. Conc Med I968 90 : 584I - 42

65 VALLS , A. : Dysplasia of bones. An Endocr I958 I9 : II69 - 73

66 WALKER , D. G. : Benign non-odontogenic tumors of the jaws. J Orol Surg I970 28 : 39 - 69

67 WINDHOLZ , F. : Cranial manifestations of fibrous dysplasia of bones ; their relation to leontiasis ossea and to simple bone cyst of vault. Am J Roentgenol I947 58 : 5I - 63

68 WONG , G. ; VAUGHAN , C. W. ; STRONG , M. S. : Fibrous dysplasia of temporal bone. Arch Otolaryng I965 8I : I3I - 33

69 YANNOPOULOS , K. ; BOM , A. F. ; GRIFFITHS , C. O.; CRIKELAIR , G. F. : Osteosarcoma arising in fibrous dysplasia of the facial bones. Amer J Surg I964 I07 : 556 - 64

70 ZIMMER , J. F. ; DAHLIN , D. C. ; PUGH , D. G. ; CLAGETT , O.T. : Fibrous dysplasia of bones : an analysis of I5 cases of surgically verified costal fibrous dysplasia. J Thoracic Surg I956 3I : 488-96

A D D I T I F :

7I ARLET , J. ; FICAT , P. ; MOLE , J. ; VIDAL , R. ; PUJOL , M. ; MINOZZO , L. : Tumeurs sarcomateuses développées sur maladie osseuse de Paget. Rev Med Toulouse I972 8 : 699 - 709